



75 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON FEOCROMOCITOMAS Y PARAGANGLIOMAS METASTÁSICOS EN UNA UNIDAD DE REFERENCIA DE LA COMUNIDAD VALENCIANA

V. Pérez Cervantes, L. Cano Jiménez, L. Hernández Rienda, M.I. del Olmo García y J.F. Merino Torres

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

Resumen

Introducción: Los feocromocitomas y los paragangliomas metastásicos son tumores infrecuentes con una presentación clínica heterogénea y una morbilidad y mortalidad significativa. En este estudio se describen características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de una muestra de pacientes de nuestro centro.

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y unicéntrico de 37 pacientes en seguimiento desde 2009 hasta la actualidad. Se incluyen variables demográficas, analíticas, clínicas y moleculares.

Resultados: 56,8% mujeres, edad media al diagnóstico de $40 \pm 20,9$ años. 20 PGL y 17 FEO, 59,5% funcionantes, siendo el fenotipo más frecuente el noradrenérgico. Quince presentaron metástasis (Mtx) al diagnóstico. El tiempo medio transcurrido hasta el hallazgo de la primera Mtx fue de $73,3 \pm 82,2$ meses; la localización más frecuente fue óseas (35,1%), ganglionar (24,3%), hígado (18,9%) y pulmón (16,2%). En un 40,5% se identificó mutación en línea germinal: 12 pacientes del clúster 1 (6 SDHB, 3 SDHD y 3 FH) y 3 pacientes del clúster 2 (NF1). En cuanto al número total de líneas de tratamiento recibidas, un 37,8% recibió una línea, el 40,5% 2 o 3 líneas, y el 13,5% 4 o más. El tratamiento más empleado como L1 fueron los análogos de somatostatina (ASS) (35,2%), seguido de QT-CVD (26,4%), I-MIBG (23,5%), Lu-DOTATATE (8,8%), RT (2,9%) y sunitinib (2,9%), con un tiempo desde el diagnóstico hasta el inicio del tratamiento de $37,4 \pm 60,5$ meses. La mediana de SLP desde el inicio de L1 fue de 28,5 meses. Tras un tiempo medio de seguimiento de $109,0 \pm 112,9$ meses, el 56,7% de pacientes continúan vivos con enfermedad.

Conclusiones: Los pacientes con FEO y PGL metastásicos presentan una gran complejidad en el manejo, lo que pone de manifiesto la necesidad de su abordaje en comité multidisciplinar y unidades de referencia. La mayoría de ellos requerirán distintas líneas de tratamientos sistémicos a lo largo de su vida.